

Zur Symptomatologie des Sturge-Weber-Krabbe-Syndroms

von

Yuscha Aminzadeh
aus Shiraz

E. N.
1968

Aus der Klinik für Haut- und Geschlechtskrankheiten der
Universität Erlangen - Nürnberg
(Direktor: Prof. Dr. med. C. M. HASSELMANN)

Zur Symptomatologie des
STURGE - WEBER - KRABBE - Syndroms

Inaugural - Dissertation
zur
Erlangung des Doktorgrades
der
Hohen Medizinischen Fakultät
der
Friedrich-Alexander-Universität
Erlangen - Nürnberg

vorgelegt von
Y u s c h a A m i n z a d e h
aus Schiraz
1961

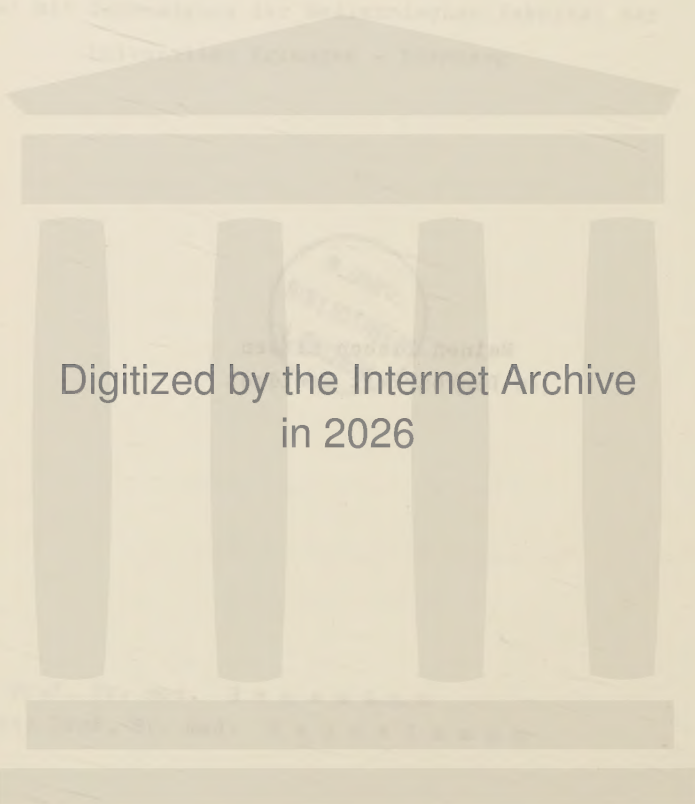
Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der
Universität Erlangen - Nürnberg



Dekan: Prof. Dr. med. H e g e m a n n
Referent: Prof. Dr. med. H a s s e l m a n n

Tag der mündlichen Prüfung: 9. 11. 1961

Meinen lieben Eltern
in Dankbarkeit gewidmet



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548816_0175

Angiome sind Geschwülste, welche wesentlich aus neugebildeten Gefäßen oder aus Gefäßen mit neugebildeten Elementen ihrer Wand bestehen. Nach dieser Definition VIRCHOWs, dem wir die ersten grundlegenden Untersuchungen über das Angiom verdanken, handelt es sich nur dann um angioblastische Tumoren, wenn der Gefäßbildungsprozess das Wesentliche ausmacht, während man sonst von Hyperplasien oder Hamartomen redet. Was in der Klinik Haemangiom oder oft nur Angiom genannt wird, ist also pathologisch-anatomisch durchaus nicht immer das gleiche.

Haemangiome lassen sich an fast allen Organen des menschlichen Körpers beobachten. Ausnahmen bilden die Cornea und der Knorpel. Am häufigsten kommen Haemangiome an der Haut, dem Unterhautzellgewebe und den angrenzenden Schleimhäuten vor. Man unterscheidet hier zwei Formen, das Angioma simplex und das Angioma cavernosum und nennt diese Tumoren auch Gefäßmal, Feuermal, rotes Muttermal. Weitere Synonyma lauten Gefäßsnävus, Naevus vasculosus, vascularis, teleangiectaticus, haemangiectaticus oder flammeus. Die Farbe der Angiome ist abhängig von dem jeweiligen vorwiegend arteriellen oder venösen Charakter der am Aufbau der Geschwulst beteiligten Gefäße, hauptsächlich aber von ihrem Sitz in der Cutis oder Subcutis (VIRCHOW). Liegen die Gefäße knapp unter der Epidermis, so erscheinen sie blass- oder hellrot. Schimmern sie durch eine zwischen ihnen und der Epidermis gelegene Bindegewebsschicht hindurch, so zeigen manche eine blau- oder weinrote Farbe (Naevus vinosus), andere die Farbe eines Portweinflecks bis zu einem Schwarzblau (Naevus caeruleus). Die Oberfläche der einfachen Angiome ist in der Regel glatt, mitunter höckerig, die Begrenzung der geschwulstartigen zumeist scharf, der flachen häufig weniger scharf. Bestimmte Körperteile werden bevorzugt. Vorzugsstellen sind der Kopf und in erster Linie das Gesicht. In ihm findet man Angiome am häufigsten an den Augenlidern, den Wangen, den Ohren, der Nase und den Lippen, also in der Gegend der fötalen Spalten.

Kombinationen von Hautangiomen mit Angiombildungen im Gehirn und hier vor allem an der Pia mater, seltener an der Dura mater sind verhältnismässig häufig. Zumeist handelt es sich um Angiome im Bereich des 1. und 2. Astes des Nervus trigeminus auf der gleichen oder auf der dem Hirnangiom entgegengesetzten Seite. Die Hirnangiome, welche in dieser Kombination beobachtet werden, sind Kavernome und häufiger Rankenangiome. Sie werden zum Teil röntgenologisch nachgewiesen, gelegentlich erst autoptisch. Manchmal weist der neurologische Befund auf sie hin, wenn nämlich bei einem sichtbaren Hautangiom zugleich Zeichen einer spastischen Halbseitenlähmung vorliegen oder cerebrale Krampfanfälle nach Art einer JACKSON-Epilepsie vorkommen. Hierüber gibt es zahlreiche Mitteilungen im Schrifttum, auf die noch weiter unten näher eingegangen wird.

1860 berichtete SCHIRMER erstmals das Zusammentreffen eines Gesichtshämangioms (allenfalls unter Beteiligung auch der Schleimhäute von Nase und Mund) mit einem am gleichseitigen Auge vorhandenen Glaukom infolge angiomatöser Veränderungen an der Iris und Chorioidea. Dieses kombinierte Krankheitsbild erweiterte STURGE 1879 durch die Beschreibung gleichzeitig auftretender JACKSON-Anfälle auf der Gegenseite. 1900 veröffentlichten KLIPPEL und TRENAUNAY eine Symptomtrias von planen Hämangiomen der Haut, Varizenbildung und Hypertrophie der Weichteile und des Skeletts (umschriebener Riesenwuchs). Sie bezeichneten dieses Syndrom als *Naevus variqueux osteohypertrophique* (*Naevus varicosus osteohypertrophicus*). Beim besonderen Hervortreten oder beim Fehlen eines dieser Symptome hat man später verschiedene Varianten als sogenannte *formes frustes* abgetrennt und als anäviforme, osteohypertrophische und avaricöse Typen bezeichnet oder als anormale Formen, eine alternierende und eine gekreuzt dissoziierte Form (GEBAUER u. SCHNEIDER, PARNITZKE). PARKES F. WEBER wies unabhängig von KLIPPEL und TRENAUNAY 1907 und 1918 auf die Kombination progredient wachsender Gefässgeschwülste mit arterio-venösen Fisteln hin und prägte dafür

die Bezeichnung haemangiectatic hypertrophie (Haemangiektasia hypertrophicans). 1922 und 1929 wies er bei den von STURGE gekennzeichneten Syndromen röntgenologische Auffälligkeiten an der Oberfläche des Occipitalhirns nach und trug damit massgeblich zur weiteren Klärung des Krankheitsbildes bei. Die röntgenologisch als Verkalkungen aufgefallenen Besonderheiten differenzierten KRABBE, OLIVECRONA und TÖNNIS später an Autopsie- und Operationsmaterial als Verkalkungen von Piagefäßen der oberen Rindenschicht (RONN).

Seit den ersten Veröffentlichungen erfolgten zahlreiche Mitteilungen über Hämangiome mit Hypertrophien eines oder mehrerer Körperteile, wobei die Volumenvermehrung zum Teil die Haut allein betraf, zum Teil die übrigen Gewebe, vor allem die langen Röhrenknochen. Von ophthalmologischer Seite wurde über Hydrophthalmus, bzw. ein primäres Glaukom oder einen Buphthalmus in Verbindung mit einem Naevus flammeus des Gesichts berichtet, manchmal in Kombination mit einem intracraniellen Angiom. Von psychiatrischen Autoren wurde auf Schwachsinnszustände, Lähmungen und epileptische Krampfanfälle hingewiesen.

Die überaus zahlreichen ophthalmologischen Publikationen lassen sich kaum noch lückenlos überblicken. Insgesamt ergeben sie nach GOTTRON und SCHÖNFELD, dass das Piaangiom mit Vorliebe über dem Occipital- und Parietallappen sitzt. Die darunter liegende Hirnrinde erleidet schwere pathologische Veränderungen, welche sich u.a. röntgenologisch als doppelkonturierte, gyri-fizierte Kalkschatten darstellen. Die Gesichtshaut zeigt den charakteristischen Naevus flammeus im Ausbreitungsgebiet des Trigemini. Daneben kann das Skelett, besonders die Oberkieferhöhle, auch die Mundhöhle betroffen sein (CORDIER u. ALGAN, DJACOS u. JOANNIDES, GALDO, GOTTRON u. SCHÖNFELD, PROTZEL u.a.). Am Auge selbst lernte man angiomatöse Veränderungen aller Häute kennen. Dabei erwies sich die Beteiligung der Uvea am folgeschwersten, vor allem in Form eines Haemangioma cavernosum der

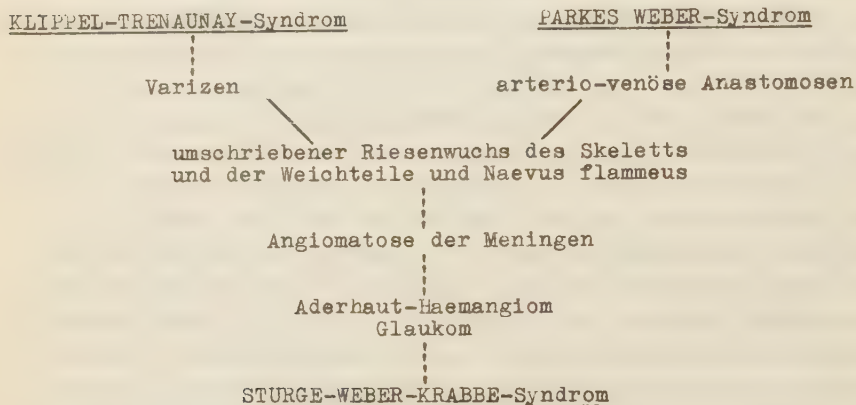
Chorioidea, da dabei ziemlich regelmässig ein schweres und hartnäckiges Glaukom folgt, welches das Sehvermögen ernsthaft bedroht. Alterationen der Augenlider und der Conjunktiva kommen ebenfalls vor (CORDIER u. ALGAN, DJACOS u. JOANNIDES, GOTTRON u. SCHÖNFELD, KYRIELEIS, STOKES, THOMAS u.a.). Während man die intracraniellen Gefässneubildungen bei den STURGE-WEBER-KRABBE-Syndromen in Koinzidenz mit einem Glaukom bzw. Buphthalmus und einem gleichseitigen Naevus flammeus meist im Bereich der Grosshirnhemisphären findet, beobachtet man sie bei anderen Leiden auch als Angioreticulome im Kleinhirn mit analogen Bildungen in der Netzhaut in Form einer Angiomatosis retinae. Da diese Krankheitsbilder durch v.HIPPEL und LINDAU beschrieben wurden, gebraucht man heute dafür den Namen HIPPEL-LINDAUSche Krankheit. Findet man kleine van der HOEVESche Knötchen in der Netzhaut, mit Vorliebe an der Papille oder in ihrer Nähe und bestehen Schwachsinn und epileptische Erscheinungen, so handelt es sich um die tuberöse Sklerose, bei der Verhärtungen und Verbreiterungen an der Gehirnoberfläche vorliegen. Diese erweisen sich feingeweblich als Wucherung der Stützsubstanz. Ausser den Retinalveränderungen werden bei diesem Leiden pathologisch-anatomisch auch verschieden aufgebaute Tumorknoten im Herz und in den Nieren gefunden. Vor Entdeckung von Netzhautveränderungen fällt wegen der Schmetterlingsform des Naevus über Nasenrücken und Wangen meist der Naevus sebaceus BOURNEVILLE-FRINGLE auf. Opticogliome, Rankenneurome des Oberlids und der Orbita, Neurinome und Neurofibrome findet man schliesslich bei der Neurofibromatosis RECKLINGHAUSEN (KYRIELEIS).

Die in letzter Zeit rasch anwachsende Zahl von Berichten über partiellen Riesenwuchs und systematisierte Hämangiome spricht gegen die frühere Annahme, dass die auch heute noch gern als KLIPPEL-TRENAUNAY-WEBER-Syndrom herausgestellten Krankheitsbilder selten sind. Sicher verdienen manche eindrucksvollen Beobachtungen dieser Art ein kasuistisches Interesse, besonders dann, wenn imponierende Umfangsvermehrungen mit oder ohne sicht-

bare angiomatöse Veränderungen im Hautbereich bestehen oder wenn plane Angiome im Gesicht mit einer auffälligen Hyperplasie von Knochen und Weichteilen vergesellschaftet sind. FEGELER u. Mitarb. meinen, dass grundsätzlich jeder Körperabschnitt von einem umschriebenen Riesenwuchs betroffen werden könne, bevorzugt jedoch die Gliedmassen. Hier wiederum seien die distalen Abschnitte stärker betroffen als die proximalen, die Beine doppelt so häufig wie die Arme und die rechte Körperseite bevorzugt. Geschlechtsunterschiede seien nicht signifikant. Dagegen glaubt PETSCHLT, dass vorzugsweise das männliche Geschlecht befallen werde und dass bei den Männern die Lokalisation an den Armen überwiege. Es lässt sich nicht sicher sagen, ob die den umschriebenen Riesenwuchs begleitenden Gefässmissbildungen (Hämangiome, arterio-venöse Fisteln, Varizen) als koordinierte Symptome aufzufassen sind oder ob die Weichteil- und Knochenhypertrophie Folgeerscheinung der Gefässmissbildungen ist (GEBAUER u. SCHNEIDER). In letzterem Fall soll die arteriell-venöse Hyperämie sekundär zum Riesenwuchs der betroffenen Körperabschnitte führen. VOLLMAR führt den Längenriesenwuchs bei einem Teil der KLIPPEL-TRENAUNAY-PARKES WEBER-Fälle auf epiphysennahe Knochenhämangiome zurück, d.h. er sieht in der Hyperämie der Gliedmassenabschnitte die Ursache, die für das Längenwachstum von entscheidender Bedeutung ist.

Die Kombination eines Naevus teleangiectaticus im Gesicht und vor allem im Bereich des 1. Trigeminusastes mit Weichteil- und Knochenhypertrophie, intracraniellem Angiom und mit einem Glaukom bezeichnet man heute als STURGE-WEBER-KRABBE-Syndrom (StWK-Syndrom). Einige Male wurde dabei anstatt einer Hypertrophie eine Hypoplasie beobachtet (DRISSLER, ERBSLÖCH, KRESBACH u. RÖCKL, OREL, PFISTER, SAKR u. GABR). Der Gesichtsnävus beschränkt sich in seiner Lokalisation durchaus nicht immer auf den Trigeminusbereich. Er greift gelegentlich auf Brust, Rücken, Schulter und Arm über, manchmal sogar auf die andere Körperseite (SCHÖNENBERG u. SCHAPER).

Die symptomatische Verflechtung des StWK-Syndroms mit dem KLIPPEL-TRENAUNAY-Syndrom und dem PARKES Weber-Syndrom zeigt eine von SCHNYDER vor einigen Jahren veröffentlichte Skizze.



Mit Recht wird immer wieder vorgeschlagen, die verschiedenen Nävussyndrome in einer grösseren Gruppe unter dem Oberbegriff "Phakomatosen" zusammenzufassen, da sie zweifellos weitgehende nosologische Gemeinsamkeiten aufweisen. Diesen Begriff prägte van der HOEVE 1936. Er versteht darunter eine Gruppe von Missbildungen, welche angeboren sind und bei denen krankhafte Veränderungen gleichzeitig an der Haut und dem Zentralnervensystem einschliesslich der ektodermalen Anteile des Auges bestehen. Man bezeichnet die Phakomatosen auch als "Dysplasien mit blastomätssem Einschlag", "einfache und progressive neurocutane Dysplasien", "ekto-neurodermale Hamartome", "neuro-ektodermale Syndrome" oder "ekto-mesodermale Blastomatosen" (BIELSCHOWSKY, ERBSLÖH, GRAUL, KOCH, ÖHLER).

Obwohl häufig Mischformen der verschiedenen Phakomatosen miteinander vorkommen, was auf die offenbar gemeinsame Genese der Missbildungen hinweisen kann (van der HOEVE, KOCH, SCHNYDER), werden klinisch oft nur die Neurofibromatosis RECKLINGHAUSEN,

die tuberöse Sklerose BOURNEVILLE-PRINGLE und die Angiomatosis retinae v. HIPPEL-LINDAU richtig diagnostiziert. Mehr und mehr ist eine unklare Abgrenzung des KLIPPEL-TRENAUNAY-Syndroms, des PARKES WEBER-Syndroms und des STURGE-WEBER-KRABBE-Syndroms eingetreten. Vor allem scheint auch die klassische Definition des StWK-Syndroms als Naevus flammeus im Ausbreitungsgebiet eines oder mehrerer Trigeminusäste in Kombination mit oculären und cerebralen Symptomen vielfach bereits vergessen worden zu sein. OSTERTAG und SCHMIDT und mit Einschränkung auch PETERS sind der Ansicht, dass bei dem StWK-Syndrom eine primäre Gehirnmisbildung, möglicherweise sogar zusammen mit einer primären Funktionsstörung der Gefässnerven in einem umschriebenen Bereich vorliegt, also eine ektodermale Fehlbildung. Diese Definition trifft pathogenetisch und nosologisch gleichermassen für den Morbus KLIPPEL-TRENAUNAY und den Morbus PARKES WEBER zu. Die StWK-Syndrome sind aber stets kongenital, zumindest besteht der Hautnaevus bereits bei der Geburt und die übrigen Symptome manifestieren sich schon im frühen Kindesalter. Bei den KLIPPEL-TRENAUNAY-PARKES WEBER-Syndromen wurden nur in der Hälfte der Fälle die Krankheitserscheinungen in frühester Jugend beobachtet. Sie traten sonst in den verschiedensten Lebensaltern auf, in einem Extremfall erst im Alter von 68 Jahren(PETSCHOLT).

Eine Altersabhängigkeit von Krankheitserscheinungen besteht sonst nur insofern, als sich der Naevus teleangiectaticus kavernös-tuberös umwandeln kann. Solche Beobachtungen hat u.a. SCHNYDER gemacht. Er fand bei den Naevi flammei vom 6. Dezennium ab eine Tendenz zu vermehrter Gefässektasie und zu tuberöser Umwandlung. Zugleich nahm er eine angeborene Gefässwandschwäche an. Eine Fähigkeit zu aktiver Gefässproliferation mit capillarer Sprossung, Knäuel- und Synzytienbildung billigt er nur den echten plano-tuberösen Angiomen zu. Die autoptisch erhobenen feingeweblichen Befunde der angiomatösen Veränderungen sind beim StWK-Syndrom nicht einheitlich. Eine Neigung zu umschriebener Geschwulstbildung im Sinne eines Capillarhämangioms wurde von

KROLL und STAEMMLER beschrieben.

KAUTZKY hat gezeigt, dass Beziehungen zwischen dem Sitz der Piaangiome und der Lokalisation der Hautnävi bestehen. Er hat einmal Piaangiome des Occipitallappens unter Hinweis auf die anatomische Zuordnung sensibler Versorgungsbereiche mit den Nävi im Gebiet des 1. Trigeminusastes in Beziehung gebracht, andermal Piaangiome der Parietalregion mit Nävi im Areal des 2. Trigeminusastes. Entsprechende Koordinierungen sind auch für das Glaukom vorhanden. Eine okuläre Beteiligung erscheint gleichmässig in allen Altersklassen. Sie wird auch im frühesten Kindesalter nicht vermisst. Augensymptome beobachtet man stets dann, wenn ein Naevus flammeus in den oberen oder mittleren Gesichtspartien vorhanden ist. Da Bildungsanomalien der Gefässe der Regenbogenhaut und der Kammerbucht oder ein Hämangiom der Aderhaut zu intraokulärer Drucksteigerung und Hydrophthalmus führen und die vasodilatatorische Versorgung der Aderhaut über vegetative Fasern des Nervus ophthalmicus erfolgt, ergibt es sich, dass bei einer okulären Beteiligung das zugehörige Dermatome betroffen sein muss, also das Ausbreitungs- und Versorgungsgebiet des 1. oder zweiten Trigeminusastes oder beider Äste. Dazu steht nicht im Widerspruch, dass - äusserst selten - ein doppelseitiges Glaukom bei einem einseitigen Naevus flammeus beobachtet wird(WERNER), greifen doch die Einzeläste des 5. Hirnnerven bis zu einem gewissen Grade auf die Gegenseite über, so dass sich die Medianlinie nicht streng mit den zugehörigen Dermatomen deckt. Überdies tritt der zweite Trigeminusast in einem von ihm innervierten Dreieck über der Nasenwurzel in enge Beziehung zum Stirnast der kontralateralen Seite. Hier ist aus der neueren Forschung von besonderem Interesse, dass sich die sensiblen Dermatome in ihren Grenzen nicht streng mit den neurovaskulären Dermatomen decken, da im Verlauf der Entwicklung die aus dem Mesenchym stammenden Gefässe dem Bindegewebswachstum folgen, während die Nerven nur zeitweise diesen parallel

laufen, im übrigen aber eigenen Wachstumstendenzen unterliegen (SELENYI).

In der Ätiologie der Phakomatosen lehnte PROPPE erbbedingte Komponenten ab. Andere Autoren erkennen eine Erblichkeit oder wenigstens eine gewisse Erblichkeit an (FALK, WERNER, KYRIELEIS, OSTEN, PETSCHULT u.a.). KOCH meint aufgrund eigener Beobachtungen und eingehender Sippenforschung, dass die Erblichkeit eine grössere Rolle spiele als bisher angenommen worden sei. Er konnte in verschiedenen Fällen eine gewisse familiäre Häufung von Phakomatosen bzw. ihrer einzelnen Symptome feststellen. Das familiäre Auftreten von Atopien, worunter auch die konstitutionelle Neurodermitis gehört, ist dagegen hinreichend bekannt (DORN). Wegen des gleichzeitigen Vorkommens einer kombinierten Phakomatose mit einer konstitutionellen Neurodermitis hat RADEMACHER die Frage nach einem engeren ätiologischen und genetischen Zusammenhang einer etwa vorliegenden Genkopplung aufwerfen lassen. KAMMER nimmt aufgrund von Sippenuntersuchungen ebenfalls Erblichkeit an und zwar wie KOCH in Form eines dominanten bzw. unregelmässig dominanten Erbganges. DELMARCELLE hält ihn dagegen für rezessiv. Häufig werden intrauterine Schädigungen in einer frühen Epoche der embryonalen Entwicklung angenommen, z.B. Viruskrankheiten oder Traumen (FALK u. PETERS, OSTEN, RADEMACHER, ZWEYMÜLLER). Eine Virusätiologie, wie sie PROPPE für möglich hält, lehnt PETSCHULT jedoch vorerst ab. Die Entstehung von Hämangiomen nach Traumen sahen z.B. DOWNING nach einer Explosivgeschossverletzung im Gesicht, JORDAN nach einem Schädelbruch, FEGELER bei einem ehemaligen Soldaten nach heftigem Schlag gegen den Schädel, PETTE 6 mal nach Exstirpation des Halssymphikus, GOUGEROT nach Schultererythem bei zwei Kohlenträgern und CHRISTENSEN nach einem Dornstich. BORN schrieb über den Beginn von Krankheitserscheinungen im 3. Lebensmonat eines Kindes, welches durch Sturzgeburt zur Welt kam und dessen Mutter während der Schwangerschaft einen Fahrradunfall erlitten hatte. BORN vermutet eine Schädigung

zu dem Zeitpunkt, in dem sich die Gefäße gerade aus dem zuvor noch diffusen Kapillarnetz entwickeln. KEHRER hält es für sehr wahrscheinlich, dass die Grundlage eines fehlerhaften Wachstums in frühesten Entwicklungsstadien des betroffenen Individuums liegt. STÖRMER hat angenommen, dass eine physikalische oder chemische Schädigung den Keimling im 2. Embryonalmonat trifft. An eine keimplasmatische Schädigung glauben auch SCHÖNENBERG u. SCHAFER, FEGELER, KAUTZKY und wieder andere Autoren machen Störungen im vegetativen System verantwortlich. KAVKA u. HOLISAVA haben die LARMANDSche Theorie diskutiert, nach der es sich um eine primäre dienzephalo-hypophysäre Störung handeln soll. Als Ausdruck eines partiellen Hyperpituitarismus, einer Erkrankung durch Überproduktion von Hypophysenvorderlappenhormon, versuchte FLECK Missbildungen zu deuten, vor allem eine halbseitige Hypertrophie. Eine angeborene mesenchymale Fehlbildung hat PETERS angenommen, DONNER eine meso- und ektodermale Dysplasie. PETSCHELT hat von einem komplexen Geschehen gesprochen, für das neben intrauterinen Entwicklungsstörungen, angeborene Mesenchymchwäche, Anlagefehler (KUMER) und andere Faktoren mitbildend seien, die bisher nicht erkannt wurden. Jedenfalls ist der Streit noch nicht entschieden, ob bei normaler Keimanlage eine Noxe in früher Embryonalzeit die Entwicklung in eine falsche Bahn lenkt oder ob eine erbbedingte Abnormität schon bei der Imprägnation angelegt ist und sich zwangsläufig in einer bestimmten Richtung fortentwickeln muss (GEBAUER u. SCHNEIDER).

Angiome, wie überhaupt Nävi werden nach den medizinischen Lehren als angeborene, wenn auch nicht immer schon bei der Geburt vorhandene, jedoch in der Anlage begründete umschriebene Missbildungen der Haut angesehen. Sie sind in der Hauptsache nicht erblich und treten z.T. erst in späteren Jahren in Erscheinung. Die spezielle Pathogenese der Hämangiome ist noch in vieler Hinsicht unklar (FEGELER). Zusammenhänge zwischen Nävi, insbesondere Hämangiomen und dem Nervensystem wurden aber schon 1872 von SIMON angenommen. Er berichtete über 3 von BAERENSPRUNG

beschriebene Fälle, bei denen er die Entstehung als Folge einer angeborenen, also schon im Mutterleib entstandenen Erkrankung einzelner Spinalganglien ansah. SIMON teilte auch bereits das Vorkommen von Nävi im Bereich des Nervus trigeminus mit. Er unterschied vasomotorische und trophische Nerven-Nävi (FEGELER).

PARKES WEBER hat in neuerer Zeit 5 Punkte genannt, die für Beziehungen zwischen dem Nervensystem und Gefässnävi zu sprechen vermögen :

- 1.) Vorkommen von Teleangiektasien bei Neurofibromatose.
- 2.) Nicht seltene Anordnung von Gefässnävi im Gesicht, entsprechend dem Verteilungsgebiet eines oder mehrerer Trigeminiäste.
- 3.) Auftreten von Angiomen der Haut neben solchen des Gehirns.
- 4.) Gleichzeitiges Bestehen von Haut- und Hirnangiomen
Glaukoma congenitum bei der STURGE-WEBER-Krankheit einerseits, bei der Neurofibromatose andererseits.
- 5.) Vorkommen von Hautangiomen mit Angiomen des Kleinhirns und der Retina neben Angiomen, Cysten und Adenomen anderer Organe beim LINDAU-Syndrom.

Zur Frage der Zusammenfassung mehrerer Nävus-Syndrome unter dem Blickwinkel der neuesten Forschung glauben wir durch Mitteilung von zwei selbst beobachteten Fällen einen Beitrag leisten zu können. Wir haben sie eingehend untersucht und sind der Ansicht, dass sie in der Literatur noch nicht beschriebene Besonderheiten aufweisen. Diese zwei Fälle werden im folgenden dargestellt.

Fall 1 : Irmgard S., geb. 22.2.1960. Klinikaufnahme am 21.8.1961.

Anamnese :

Das Kind soll noch keine Kinderkrankheiten gehabt haben. Seit Geburt bestehen ausgedehnte Hautveränderungen am Körper und besonders im Gesicht unter Einschluss beider Augenpartien.

Bei einer ersten Untersuchung in der Universitäts-Augenklinik am 24.3.60 lagen die Augen in gleicher Höhe, fand sich keine Protrusio und keine Lidspaltendifferenz. Die brechenden Medien erschienen normal, die Iris dunkelbraungrau bis auf einen etwas helleren Quadranten rechts oben. Die Pupillen waren rund, gleichweit und reagierten normal. Größere pathologische Veränderungen waren am Augenhintergrund beiderseits nicht erkennbar.

Nach der Schilderung der Mutter sollen ab 20.4.60 Krampfanfälle aufgetreten sein, teils als Schluck- und Kaukrämpfe, teils als generalisierte tonisch-klonische Krämpfe, teils nur als rechtsseitige Handkrämpfe. Damit erfolgte der erste Hinweis auf eine Gehirnbeteiligung. Die Krampfanfälle konnten nur mit hohen Dosen Prominal einigermaßen unterdrückt werden. Seit etwa Mai, Juni 1960 sollen ein Vortreten des linken Auges und Lähmungserscheinungen am rechten Arm aufgefallen sein.

Die Universitäts-Augenklinik fand am 14.7.60 eine deutliche Protrusio bulbi links, insbesondere auch eine deutliche Vergrößerung des Bulbus selbst. Der Hornhautdurchmesser war links 2 mm größer als rechts, die Pupille weiter als auf der rechten Seite. Sonst war kein krankhafter Befund an den Augen und am Hintergrund festzustellen, vor allem auch keine Papillenexkavation.

Am 10.8.60 wurde das Kind in der Universitäts-Augenklinik aufgenommen. Ausser hämangiomatösen Veränderungen, die ich weiter unten noch selbst beschreiben werde, beobachtete man links wiederum eine Protrusio bulbi. Der Hornhautdurchmesser betrug links 13, rechts 11,5 mm. Die Hornhaut war links spiegelnd, jedoch etwas durch Druck getrübt. Die Druckmessungen nach SCHIÖTZ ergaben Werte links von 43, rechts von 13 mm Hg. Deshalb wurde am linken Auge eine Cyclodiathermiepunktur nach VOGT durchgeführt. Unter Behandlung mit Pilocarpin blieb der Druck danach unter 25 mm Hg. Bei einer Röntgenuntersuchung des Schädels fanden sich keine Verkalkungen. Ein Elektroenzephalogramm zeigte

Auffälligkeiten über der linken Grosshirnkonvexität. Das Kind wurde am 24.8.60 nach Hause entlassen.

Am 10.4.61 erfolgte erstmals die Aufnahme in unsere Klinik. Es wurde die Diagnose "Naevus flammeus mit STURGE-WEBER-KRABBE-Syndrom" gestellt und eine Testbestrahlung an einem Herd der rechten Wange durchgeführt. Das Kind wurde am 14.4.61 entlassen und am 12.6.61 für einige Tage zu einer neuen Herdbestrahlung wiederaufgenommen. Am 21.8.61 gelangte das Kind zur Fortsetzung der Strahlenbehandlung erneut zur Aufnahme.

Befund am 21.8.1961 :

Guter Ernährungszustand, reduzierter Allgemeinzustand. Keine Behaarungsanomalien. Unregelmässiger Zahnwuchs, etwas hoher Gaumen. Keine krankhaften Besonderheiten an den inneren Organen. Kein krankhafter Reflexbefund, kein BABINSKisches Zeichen. Es fallen eine Überempfindlichkeit der linken Kopfseite beim Kämmen, Bewegungsarmut der rechten Körperseite und ein rechts schlechterer Hautturgor auf. Das Kind ist motorisch unruhig und schreit sehr viel. Es kann noch nicht frei stehen und gehen und sich noch nicht allein aufrichten. Sitzen ist möglich. Es spielt im Liegen unbeholfen und wird schnell müde. Vorgehaltene Gegenstände werden mit den Augen nicht fixiert. Die Intelligenzstufe entspricht etwa der eines drei Monate alten Kindes. Ein grösserer Schwachsinngrad ist deshalb wahrscheinlich.

Im Gesicht findet sich eine flammende Rötung. Es sind die rechte Wange bis unter das Augenlid, die linke Wange, sowie das linke Unter- und Oberlid betroffen. Die linke Kopfhälfte ist ebenfalls befallen. In Stirnmitte besteht eine scharfe Begrenzung zur normalen Haut der rechten Stirnseite. Die gesamte Nase und beide Ohren zeigen eine flammende Rötung. Hinter den Ohren ist die Rötung in einer scharfen gezackten Linie gegen die gesunde Haut abgegrenzt. Flammende Rötung findet sich ferner am Kinn und an

der rechten Schulter mit Übergang auf die rechte Brust und die Beugeseite des rechten Arms bis vor zum Daumen und Zeigefinger. Am Hals, der linken Schulter und der linken oberen Extremität zeigen sich keine Hautveränderungen. Beide Oberschenkelbeugeseiten sind gerötet. An beiden Gesässhälften finden sich livide Verfärbungen. Eine leichte Rötung besteht um das Genitale. An der Beugeseite des linken Unterschenkels sind an einigen Stellen rote Flecken. Die Kniekehlen sind frei. Kleine Herde sind an beiden Fusssohlen sichtbar. Der rechte Arm ist dicker als der linke und das rechte Bein ist kürzer als das linke.

Masse in cm :

Rechts Links

Arme :

Gesamtlänge (Tuberculum maj. bis Endphalange dig.3)	34	34
Oberarmlänge (Tub.maj. bis Olecranon)	18	18
Unterarmlänge (Olecranon bis Endphalange dig.3)	16	16
Oberarmumfang	18	17
Ellenbogenumfang	18	17
Unterarmumfang	16	15

Beine :

Gesamtlänge (Troch.maj. bis Mall.ext.)	41	42
Oberschenkelänge (Troch.maj. bis Kniegelenkspalt)	21	22
Unterschenkelänge (Kniegelenkspalt bis Mall.ext.)	20	20
Oberschenkelumfang	30	30
Kniegelenkumfang	21	21
Unterschenkelumfang	21	21

Sonderuntersuchungen :

Blutbilder: am 10.4.61 am 21.8.61

Ery	4030000	3910000
Hb	73%	79%
Leuko	6400	7100
Segm	20%	26%
Eo	2%	1%
Mono	5%	2%
Lympho	73%	71%

Serum-Elektrophorese am 23.8.61 :

Albumin	62,8 %
Alpha-Globulin	14,0 %
Beta-Globulin	14,9 %
Gamma-Globulin	8,3 %
Gesamteiweiss	7,08%

Alb./Glob.-Quotient: 1,6

Diagnose : STURGE-WEBER-KRABBE-Syndrom

Epikrise :

Es handelt sich bei dem 1 1/2jährigen Mädchen um einen Naevus flammeus, welcher seit Geburt besteht. Befallen sind Kopf, Rumpf und Extremitäten. Während Wangen, Nase, Ohren, Kinn, Gesäss, Genitalgegend, Oberschenkelbeugeseiten und Fusssohlen keine wesentlichen Seitenunterschiede zeigen, bemerkt man Linksbetonungen durch Hautveränderungen an den Augenlidern, dem Kopf und der Wade links sowie Rechtsbetonungen durch Befall der rechten Schulter-Brustregion und der Beugeseite des rechten Armes bis vor zum Daumen und Zeigefinger. Der rechte Arm ist 1 cm dicker als der linke. Der rechte Oberschenkel ist 1 cm kürzer als der linke. Der Hautturgor ist rechts schlechter. Es fällt eine Bewegungsarmut auf der rechten Körperseite auf. Eine Hautüberempfindlichkeit besteht auf der linken Kopfseite. Seit dem Alter von 14 Monaten hat das Kind Krämpfe. Sie kommen zum Teil als Schluck- und Kaukrämpfe oder als generalisierte Krampfanfälle vor, zum Teil nur als Krampferscheinungen an der rechten Hand. Das weist auf einen Krampfherd in der linken Hirnhälfte hin. Dafür spricht ferner das Ergebnis eines Elektroenzephalogramms. Kurze Zeit nach dem Auftreten der epileptischen Anfälle entwickelte sich ein inzwischen behandeltes Glaukom des linken Auges. Das Mädchen ist ausserdem schwach-sinnig. Bei den Sonderuntersuchungen fällt noch eine Lymphozytose im Blutbild auf.

Fall 2 : Norbert F., geb. 22.11.1956. Klinikaufnahme: 15.8.61
Anamnese :

An Kinderkrankheiten soll das Kind bisher nur Masern gehabt haben. Nach der Geburt fielen rote Flecken am Körper und im Gesicht auf. Das rechte Auge war grösser als das linke. Deshalb wurde das Kind in die Universitäts-Augenklinik eingewiesen.

In der Augenklinik beobachtete man am 12.2.57 ausser den hämangiomatösen Veränderungen, die ich weiter unten beschreiben werde, pathologische Veränderungen am rechten Auge. Die Conjunctiva bulbi zeigte gering erweiterte Gefässe. Das Hornhautparenchym war leicht getrübt. Die Hornhaut besass einen Durchmesser von 12,5 mm (links 11 mm). Die rechte Pupille war weiter als die linke. Sonst bestanden keine weiteren Besonderheiten. Am 12.2.57 wurde am rechten Auge eine Cyclodiathermiepunktur nach VOGT durchgeführt. Danach lagen die Druckwerte nach SCHIÖTZ unter der Behandlung mit Pilocarpin unter 30 mm Hg, bei der Entlassung am 25.2.57 bei 24 mm Hg. Bei einer ambulanten Untersuchung in der Universitäts-Kinderklinik konnten ausser den Hautveränderungen keine pathologischen Auffälligkeiten festgestellt werden, auch nicht bei einer Röntgenuntersuchung des Schädels.

In der Folgezeit sollen keine Krankheiten aufgetreten sein. Eine Thoriumbehandlung durch einen Hautarzt brachte keinen Erfolg. Das Kind wurde am 15.8.61 in unsere Klinik eingeliefert.

Befund am 15.8.61 :

Guter Allgemeinzustand. Guter Ernährungszustand. Grösse 109 cm. Gewicht 18 kg. Keine Behaarungsanomalien. Keine krankhaften Besonderheiten im Bereich der Mundhöhle und an den inneren Organen. Kein krankhafter Reflexbefund, kein BABINSKISches Zeichen. Überall normaler Hautturgor. Das Kind ist motorisch lebhaft, lacht und spielt, ist leicht erregbar, wird rasch zornig und schliesst sich schlecht an.

Die rechte Kopfhälfte ist etwas hypertrophiert. Es besteht ein Buphthalmus rechts. Im Gesicht, auch am Hals und am Kinn besteht eine flammende livide Rötung. Die rechte Gesichtshälfte ist stärker befallen. Die rechte Schläfe ist frei. Die linke Stirnhälfte, die linke Nasenhälfte und die Umgebung des linken Auges zeigen normale Haut. Befallen sind beide Ohren, hinter denen sich die Rötung in einer scharfen gezackten Linie gegen die gesunde Haut abgrenzt. An den Schultern findet sich normale Haut. Landkarte-nartig zieht eine flammende Rötung über den rechten Arm. An ihm sind Streckseite und Handrücken stärker befallen, ist die Handfläche im wesentlichen frei, bis auf den kleinen Finger. Am linken Arm ist die Beugeseite flächenhaft gerötet, die Rötung girlandenförmig begrenzt, nur wenig auf die Streckseite übergreifend. An der linken Hand zeigt nur der Daumen eine geringe Rötung. Im Nacken und auf der Brust sind nur feingestreifte, gezackte, gerötete Linien zu sehen. Der Rumpf ist sonst frei. Eine leichte Rötung sieht man um das Genitale. An beiden Gesässhälften befinden sich kreisförmige rote Flächen. Die Ober- und Unterschenkel sind diffus gerötet, zum Teil auch livid verfärbt, nur die linke Kniekehle ist frei und durch eine gewellte Linie gegen die Rötung abgesetzt. Frei ist ferner der linke Fussrücken.

Der linke Oberarm ist länger als der rechte. Der linke Unterarm ist kürzer als der rechte. Das linke Bein ist länger als das rechte und zwar der Oberschenkel. Ausserdem ist das linke Bein im ganzen dicker als das rechte.

Masse in cm :
(Anlage des Zentimetermasses wie oben)

Rechts Links

Arme :

Gesamtlänge	45	45
Oberarmlänge	17	18
Unterarmlänge	28	27
Oberarmumfang	18	18
Ellenbogenumfang	18	18
Unterarmumfang	15	15

Beine :

Gesamtlänge	59	62
Oberschenkellänge	27	30
Unterschenkellänge	32	32
Oberschenkelumfang	31	32
Kniegelenkumfang	23	25
Unterschenkelumfang	20	23

Sonderuntersuchungen :

Blutbild am 15.8.61 :

Ery	4700000
Hb	80%
Leuko	5100
Segm	31%
Eo	5%
Mono	2%
Lympho	62%

Serum-Elektrophorese am 23.8.61:

Albumin	62,8 %
Alpha-Globulin	10,3 %
Beta-Globulin	14,6 %
Gamma-Globulin	12,3 %
Gesamteiweiss	7,6g%

Alb./Glob.-Quotient: 1,6

Diagnose : STURGE-WEBER-KRABBE-Syndrom.

Epikrise :

Es handelt sich bei dem 4 3/4 Jahr alten Jungen um einen Naevus flammeus, der wie ein inzwischen behandeltes Glaukom des rechten Auges schon bei der Geburt bestand. Befallen sind Kopf, Rumpf und Extremitäten. Die Hautveränderungen sind im Bereich des Kopfes auf der rechten Seite stärker ausgeprägt. Es besteht zugleich eine Hypertrophie der rechten Kopfhälfte. Am rechten Arm sind die Streckseite und der Handrücken durch den Nävus betroffen, am linken die Beugeseite und ein Teil der Streckseite, ausserdem an der linken Hand der Daumen. Der linke Oberarm ist 1 cm länger als der rechte und der linke Unterarm 1 cm kürzer als der rechte. An den Beinen sind die Hautveränderungen rechts umfangreicher. Am weniger befallenen linken Bein ist der Oberschenkel 3 cm länger und 1 cm dicker. Umfangsvermehrt ist aber das ganze linke Bein. Turgordifferenzen zwischen der linken und rechten Körperseite fallen nicht auf, auch keine Reflexdifferenzen. Für einen Schwachsinn besteht kein Anhalt, doch können eine auffällig leichte Erregbarkeit, eine Neigung zu zornigen Gefühlsausbrüchen und eine verminderte Kontaktfähigkeit nach meiner Meinung psychischer Ausdruck einer zerebralen Schädigung sein. Im Blutbild fällt wie im Fall 1 ebenfalls eine Lymphozytose auf.

B e u r t e i l u n g

Nach der klassischen Definition des STURGE-WEBER-KRABBE-Syndroms als Naevus flammeus im Ausbreitungsgebiet eines oder mehrerer Trigeminusäste in Kombination mit okulären und zerebralen Symptomen muss der Fall 1 diesem Syndrom zugeordnet werden. Es besteht ein Naevus flammeus, besonders ausgeprägt im Bereich der linken Kopfhälfte, an der die Haut ausserdem hyperaesthetisch ist. Auch THOMAS, CORDIER und ALGAN konnten schon einmal eine Hemiparaesthesia beobachten. In unserem Fall war ferner ein

linksseitiges Glaukom vorhanden. Es bestehen Krampferscheinungen, die zum Teil nur an der rechten Hand auftreten, ein rechts schlechterer Hautturgor, eine rechtsseitige Bewegungsarmut und ein Schwachsinn als Folge eines linksseitigen und auch enzephalographisch wahrscheinlichen Hirnhämangioms. Daneben zeigen sich hämangiomatöse Veränderungen in geringerem Umfang an der rechten Gesichtsseite, im rechten Schulter-Arm-Brustbereich und an den Beinen, hier rechts weniger als links.

Im Fall 2 liegen keine neurologischen, enzephalographischen oder röntgenologischen Hinweise auf ein zerebrales Haemangiom vor. Es besteht ein auf der rechten Kopfseite stärker ausgeprägter Naevus flammeus in Kombination mit einem rechtsseitigen Glaukom. Geringer ausgeprägte hämangiomatöse Veränderungen fallen - wie im Fall 1 - an der linken Gesichtsseite und besonders noch an den Armen und Beinen auf. Zunächst scheint es so, als liege hier ein bisymptomatischer Fall eines StWK-Syndroms vor. KOCH meint, dass die mono- oder bisymptomatischen Fälle, bei denen nur ein oder zwei Symptome ausgebildet sind, weitaus häufiger vorkommen als die Fälle mit der klassischen Symptomentrias. Nach CORDERO betragen die kompletten Fälle überhaupt nur 15 % der StWK-Syndrome. Da nach MIESCHER epileptische Krämpfe beim StWK-Syndrom zwischen dem 1. und 15. Lebensjahr aufzutreten pflegen, besteht bei dem 4 $\frac{3}{4}$ jährigen Jungen die Möglichkeit, dass Krampfanfälle noch kommen. Bei der Beobachtung des Kindes zeigten sich auch keine Anzeichen eines Schwachsinns. Mit einer gesteigerten psychischen Erregbarkeit, einer Neigung zu zornigen Gefühlsausbrüchen und einem Kontaktmangel finden sich jedoch nach meiner Meinung Besonderheiten, die durchaus Folge eines zerebralen Krankheitsgeschehens sein können. Dabei muss man als Ursache der psychischen Auffälligkeiten im Zusammenhang mit dem Nävus und dem Glaukom in erster Linie an eine zerebrale Hämangiomatose denken. So ist unser Fall 2 wahrscheinlich nicht nur ein abortiver bisymptomatischer sondern ebenfalls ein klassischer Fall eines StWK-Syndroms.

MIESCHER und PETERS berichten, dass der Naevus flammeus beim StWK-Syndrom meist nur einseitig im Bereich der Trigeminusäste lokalisiert und Nävusbildung am übrigen Körper selten ist. Deshalb gehören die oben beschriebenen Fälle zu den relativ seltenen eines überhaupt nicht sehr häufig vorkommenden Krankheitsbildes, bei denen ein hämangiomatöser Befall auf beiden Gesichtsseiten und an weiteren Körperteilen vorkommt.

Die seltene bilaterale Anordnung von Angiomen im Gesicht sahen schon BORSO, JUBA, SZANDTNER u. ZETENY, NOSKO, THOMAS, CORDIER und ALGAN, STRÖBEL, aber auch FALKINBURG, SILVER, KAY und STOLL, die bei ihrem Fall eines 2 1/2-jährigen Mädchens autoptisch trotz des bilateralen Gesichtsnävus nur einen einseitigen Hirnbefall feststellen konnten.

Dass sich der Nävus in seiner Lokalisation durchaus nicht immer nur auf das Versorgungsgebiet des Nervus trigeminus beschränkt, sondern teilweise auf Schultern, Brust, Rücken und Gliedmassen, auch auf die andere Körperseite übergreift, haben SJHÖNENBERG und SCHAFER, POLIZZI, THOMAS, CORDIER und ALGAN schon berichtet. Eine diffuse Angiomatose der gesamten Körperoberfläche mit Ausnahme der oberen Gesichtshälfte, des behaarten Kopfes, der Hände und der Füße beschrieben DJAKOS und JOANNIDES.

Weitere Besonderheiten in den von mir dargestellten Fällen sind Hypertrophien und Atrophien verschiedener Körperabschnitte. Im Fall 1 ist der rechte Arm verdickt. Man könnte hier wegen des Hämangiombefalls der rechten Schulter-Brust-Arm-Region die Ursache unmittelbar in dem gefäßbedingten Blutreichtum vermuten. Dann sollte entsprechend der stärkeren Ausbreitung des Hämangioms eigentlich auch am rechten Bein eine Umfangsvermehrung bestehen. Das ist nicht der Fall und es findet sich sogar eine Verkürzung des rechten Beins. Gegen den möglichen Einwand, dass es sich gar nicht um eine Verkürzung des rechten Beins handelt, sondern um ein beschleunigtes Längenwachstum des linken, spricht folgende Überlegung.

Es besteht ein Hämangiom der linken Hirnhälfte. Störungen sind deshalb nach anatomisch-pathologischen Gesetzen auf der rechten Körperhälfte zu erwarten. Sie drücken sich in einem rechts schlechteren Hautturgor, einem rechtsseitigen Bewegungsmangel und zerebralen Krampfanfällen mit zeitweise nur isolierten Krampferscheinungen an der rechten Hand aus. Deshalb erscheint es mir richtiger, eine Atrophie des rechten Beines als Folge einer zerebral-nervösen Störung anzunehmen, als einen lokalen Riesenwuchs des linken Beins durch die hier stärker ausgebildeten hämangiomatösen Veränderungen und eine dadurch verursachte Hyperämie, wie sie VOLLMAR beim KLIPPEL-TRENAUNAY-Syndrom vermutet hat.

Will man diese Folgerungen auf den Fall 2 übertragen, so stösst das auf Schwierigkeiten, weil man nicht sicher sagen kann, auf welcher Seite ein von mir für wahrscheinlich gehaltenes Hirnhämangiom lokalisiert ist. KAMMER hat nämlich in einem Fall von StWK-Syndrom bei einem Haemangiom des ganzen Körpers und des linken Auges einen Befall des rechten Hinterhaupt- und Schläfenlappens angetroffen. Da jedoch im allgemeinen die Hirnangiomatose auf der Seite der Augenveränderungen und des stärkeren oder ausschliesslichen Nävusvorkommens im Gesicht besteht, gehe ich bei der Besprechung des 2. Falles zunächst einmal von der Annahme aus, dass Hirnveränderungen rechts lokalisiert sind. Dann müssten in Fortführung der oben entwickelten Gedankengänge atrophische oder hypertrophische Erscheinungen auf der linken Körperseite zu suchen sein. Der linke Oberschenkel ist dann als verlängert anzusehen und das linke Bein im ganzen als verdickt, also als hypertrophisch. Am linken Bein sind die hämangiomatösen Missbildungen geringer ausgeprägt als am rechten. Das widerlegt erneut die Annahme von VOLLMAR, dass für die Hypertrophie eines Gliedes der lokale Gefässreichtum verantwortlich zu machen ist. Analog zu der Verlängerung des linken Oberschenkels müsste man von einer Verlängerung des linken Oberarms sprechen. Besonders

interessant ist, dass ausserdem der linke Unterarm als verkürzt anzusehen und eine Hemiatrophie der linken Kopfhälfte festzustellen wäre.

Will man jedoch ein Hämangiom auf der linken Hirnseite voraussetzen, also die krankhaften Vorgänge in der Peripherie auf der rechten Körperseite suchen, so ergibt diese Betrachtungsweise eine Atrophie des rechten Beines mit besonderer Verkürzung des rechten Oberschenkels, eine Atrophie des rechten Oberarms und eine Hypertrophie des rechten Unterarms und der rechten Schädelhälfte.

In welcher Weise man bei der Betrachtung auch vorgeht, es zeigt sich grundsätzlich und entsprechend den Beobachtungen im Fall 1, dass beim StWK-Syndrom Atrophien und Hypertrophien auf einer Körperseite zugleich vorhanden sein können, ohne dass eine Kombination mit einer anderen Phakomatose vorliegt.

OSTEN hat betont, dass sich auf der dem Hautangiom entgegengesetzten Seite deutlich messbare Unterentwicklungen finden lassen. Von Halbseitenlähmungen mit Atrophien sprach FABRIZIO, von JACKSON-Epilepsie und Muskelatrophie der entsprechenden Seite MOLINARI. BORN hat Gefässkonvolute der linken Hirnhemisphäre in Kombination mit Paresezeichen und Muskelatrophien des rechten Armes und Beines gesehen. Gesichts- und Schädelasymmetrien wurden schon mehrmals beschrieben (CORDIER und ALGAN, GARDNER und Mitarbeiter, MICHALOWSKI, MÖLLER, STRÜBEL u.a.).

SAKR und GABR sprachen bei einem linksseitigen Gesichtsnävus und Verkürzungen des rechten Armes und Beines von einer Hemiatrophie der linken Schädelhälfte. Auf Grund meiner Beobachtungen erhebt sich die Frage, ob es sich nicht um eine Hypertrophie der rechten Schädelseite gehandelt hat. Auserererseits beobachtete ZWEYMÜLLER röntgenologisch einmal auf der Seite des Gesichts- und Hirnangioms und eines Glaukoms eine Verdickung des Schädel-

knochens, eine fehlende Modellierung der Tabula interna und eine weitmaschige Knochenstruktur, wobei er diese Veränderungen zum Teil auf die Hirnatrophie durch die angiomatösen Plaveränderungen, zum anderen Teil auf die verstärkte Vaskularisierung der Diploe in diesem Gebiet zurückführte.

Eine Entscheidung, ob es sich in meinem Fall 2 nun um eine Hypertrophie im Sinne von ZWEYMÜLLER handelt, da die rechte Schädelhälfte grösser und stärker angiomatös ist, oder ob eine Atrophie der linken Schädel-seite vorliegt - etwa als Folge einer zentralnervösen peripheren Unterentwicklung bei einem zentralen Störungsherd der Gegenseite -, ist so lange nicht möglich, wie der Nachweis einer Hirnhämangiomatose auf der rechten oder linken Schädelseite im Fall 2 fehlt. Röntgenologisch liessen sich am Schädelknochen hier jedenfalls keine Veränderungen in der von ZWEYMÜLLER beschriebenen Form erkennen.

Im Zusammenhang mit der von mir für berechtigt gehaltenen Betrachtungsweise peripherer Unter- und Überentwicklungen auf der Gegenseite eines Hirnhämangioms halte ich einen erst kürzlich von RADEMACHER veröffentlichten Fall einer Kombination eines STURGE-WEBER- und KLIPPEL-TRENAUNAY-Syndroms mit einer konstitutionellen Neurodermitis für bemerkenswert. RADEMACHER hat eine Hypertrophie der linken Körperhälfte bei einem auf beiden Körperseiten angeordneten Naevus teleangiectaticus angenommen. Eine Abbildung in seiner Arbeit lässt erkennen, dass am Rumpf rechts und an den Oberschenkeln links ein stärkerer hämangiomatöser Befall vorliegt. Die Hypertrophie wurde von RADEMACHER als Ausdruck eines "avarikösen" KLIPPEL-TRENAUNAY-Syndroms gedeutet, während ihn ein chronisches Glaukom, Veränderungen im Enzephalogramm und ein Schwachsinn zur Diagnose eines STURGE-WEBER-Syndroms führten, so dass er zur Ansicht gelangte, es liege eine Syndrom-Kombination vor. Das Elektrokardiogramm sprach jedoch im Fall von RADEMACHER von einem Herdverdacht links. Ich bin deshalb im Gegensatz zu RADEMACHER der

Meinung, dass es sich in seinem Fall nicht um eine Hypertrophie der linken, sondern um eine Atrophie der rechten Körperseite handelt und überdies nicht um die Kombination eines STURGE-WEBER-Syndroms mit einer avarikösen Form eines KLIPPEL-TRENAUNAY-Syndroms, sondern ausschliesslich um ein STURGE-WEBER-KRABBE-Syndrom, bei welchem es zu Fehlbildungen auf der den Hirnveränderungen gegenüberliegenden Körperhälfte gekommen ist. Ich kann nicht sagen, ob es ein Zufall ist, dass RADEMACHER bei der Abbildung der ausserdem in seinem Fall bestehenden papulösen Effloreszenzen einer konstitutionellen Neurodermitis gerade die rechte Gesichtshälfte und die rechte Hand ausgewählt hat. Im allgemeinen werden zur Illustration von Krankheitserscheinungen die markantesten Stellen ausgesucht. Es würde mich deshalb nicht wundern, wenn auch die Neurodermitis im Falle RADEMACHERs eine Rechtsbetonung besässe.

Während die selbst beobachteten Fälle zeigen, dass sowohl Hypertrophien als auch Atrophien beim STURGE-WEBER-KRABBE-Syndrom vorkommen, ja sogar Hypertrophien und Atrophien zu gleicher Zeit, weist der Fall von RADEMACHER nach meiner Meinung darauf hin, dass nicht jeder Fall, der auf den ersten Blick als kombinierte Phakomatose imponiert, auch tatsächlich ein Kombinationssyndrom ist. Ich jedenfalls halte es im Fall von RADEMACHER für berechtigter, von einem StWK-Syndrom mit Atrophien der rechten Körperseite zu sprechen, als von der Kombination eines StWK-Syndroms mit einem KLIPPEL-TRENAUNAY-Syndrom
o h n e Varizen.

Überblickt man abschliessend die Beobachtungen des Schrifttums und die eigenen, so ergibt sich, dass beim STURGE-WEBER-KRABBE-Syndrom nicht nur die klassische Symptomentrias eines Hämangioms im Ausbreitungsgebiet eines oder mehrerer Trigeminusäste einer Seite mit einem gleichseitigen Glaukom und einem gleichseitigen Hirnangiom vorkommen, sondern auch weitere Fehlbildungen am übrigen Körper.

Im Rahmen dieser seltenen Phakomatose sind früher schon beschriebene weitaus grössere Ausdehnungen der Hämangiome möglich. Sie können sich auf die andere Gesichtsseite, den Rumpf und die Extremitäten erstrecken.

Ausserdem können Atrophien und Hypertrophien kleineren oder grosseren Ausmasses auf einer Körperseite vorkommen. In den von mir beobachteten und beschriebenen Fällen erkennt man, dass Atrophien und Hypertrophien sogar zu gleicher Zeit auf einer Körperseite möglich sind. Dabei halte ich es für richtig, die trophischen Störungen auf der dem Hirnangiom entgegengesetzten Körperseite anzunehmen.

Ein Zusammenhang von hypertrophischen Veränderungen mit einem stärkeren hämangiomatösen Befall des entsprechenden Gliedes, wie er beim KLIPPEL-TRENAUNAY-Syndrom möglich ist, wird in den von mir untersuchten Fällen von STURGE-WEBER-KRABBE-Syndrom nicht erkennbar.

Zusammenfassung :

Anhand der Literatur wird über die Symptomatologie und Pathogenese der Angiome und verschiedener seltener Naevussyndrome berichtet. Es erfolgt ein Rückblick auf die ersten Beschreibungen von Hämangiomen der Haut in Kombination mit solchen des Auges und des Hirns und mit Hypertrophien und Atrophien von Knochen und Weichteilen verschiedener Körperteile, auch mit arteriellen und venösen Missbildungen. Es wird der Meinung beigegeben, die verschiedenen Nävussyndrome wegen weitgehender nosologischer Gemeinsamkeiten unter dem 1936 von HOEVE geprägten Begriff Phakomatosen zusammenzufassen. Dabei wird auf eine enge symptomatische Verflechtung des STURGE-WEBER-KRABBE-Syndroms mit dem KLIPPEL-TRENAUNAY-Syndrom und dem PARKES WEBER-Syndrom hingewiesen. Zugleich wird eine klare Abgrenzung der einzelnen Syndrome gefordert, wobei an die klassische Definition des STURGE-WEBER-KRABBE-Syndroms als Naevus flammeus im Ausbreitungsgebiet eines oder mehrerer Trigeminasäste in Kombination mit okulären und zerebralen Symptomen erinnert wird. Die Ätiologie der Phakomatosen ist noch unklar. Erbllichkeit und intrauterine Entwicklungsstörungen spielen offenbar eine Rolle. Verschiedene Beobachtungen lassen ferner an traumatische Schädigungen denken. Wahrscheinlich handelt es sich um ein komplexes Geschehen, dessen einzelne Faktoren bisher noch nicht sämtlich erkannt werden konnten.

Nach der Beschreibung von 2 selbst beobachteten Fällen eines STURGE-WEBER-KRABBE-Syndroms werden die Besonderheiten herausgestellt. Es zeigt sich, dass beide Fälle zu den seltenen gehören, bei denen sich ein Nävus auf beide Gesichtsseiten und noch auf weitere Körpergebiete erstreckt. Ausserdem kommen Atrophien und Hypertrophien verschiedener Körperabschnitte vor, sogar gleichzeitig auf einer Körperseite.

Bei der Diskussion der Untersuchungsbefunde wird besonderer

Wert auf die Tatsache gelegt, dass ein zerebraler Krankheitsprozess periphere Störungen auf der dem Herd entgegengesetzten Seite erwarten lässt. Unter diesem Aspekt wird auch ein kürzlich von anderer Seite berichteter Fall besprochen und entgegen der Ansicht dieses Autors nicht als Kombination eines STURGE-WEBER-KRABBE-Syndroms mit einem KLIPFFEL-TRENAUNAY-Syndrom sondern als STURGE-WEBER-KRABBE-Syndrom erklärt.

Die Untersuchungsergebnisse zeigen erneut, dass beim STURGE-WEBER-KRABBE-Syndrom nicht nur einseitige Gesichtshämangiome in Verbindung mit okulären und zerebralen Veränderungen vorkommen, sondern dass sich der hämangiomatöse Befall auf weitaus grössere Körperabschnitte beider Körperseiten erstrecken kann. Eine Abhängigkeit eines umschriebenen Grössenwuchses von Körperteilen mit dort besonders umfangreichen Hämangiomen ist beim STURGE-WEBER-KRABBE-Syndrom nicht wahrscheinlich. Bemerkenswert ist, dass Atrophien und Hypertrophien von Körperabschnitten zu gleicher Zeit und auf der gleichen Körperseite möglich sind.

Zum Schluss dieser Arbeit erlaube ich mir,
Herrn Prof. Dr. med. C. M. H A S S E L M A N N für die
Überlassung des Themas und für seine gütige Unterstützung
meinen ergebensten Dank auszusprechen.

Weiterhin gestatte ich mir,
Herrn Prof. Dr. med. R. W E R N S D Ö R F E R für sein
freundliches Entgegenkommen und die wertvollen Ratschläge
bei der Abfassung der Arbeit verbindlichst zu danken.

Schliesslich gebührt mein Dank noch
Herrn Prof. Dr. med. E. S C H R E C K , der mir liebens-
würdig die Verwendung der Krankengeschichten der Augen-
klinik der Universität Erlangen-Nürnberg gestattete.

Literaturverzeichnis :

1. Arendt, A.: Dtsch. Gesundheitswesen 137 - 141(1953)
2. Baerensprung : zit. n. Fegeler
3. Berliner, M.L. u. Breinin G.M.: Arch.of ophthalm 46(1951)39-48
4. Bielschowsky : zit n. Graul
5. Blum, D.J. u. S.Mutrix : Ophthalmologica (Basel)118(1949)781-785
6. Bondi G. und Guido : Cervello 21, 94-104(1942)
7. Born, E. : Zbl.Fathol. 97,569(1958), zit.n.Rademacher
8. Buschke : Arch.Derm.(D.) 129,233(1921)
9. Calmettes, Dlodati u. Garipny : Bull.soc.opthalm de France 1950, 835 - 837
10. Christensen : zit.n. Petschelt
11. Cole u. Driver : Arch.of.Dermat. 60,81(1951)
12. Contino, F.: Bull.ocul. 29, 133 - 155 (1960)
13. Cordier und Algan : Bull.soc.opthalm.France 1956,551-555
14. Craig, J.M.: J.Neuropath.,Baltimore 8,305 - 318 (1949)
15. Danis, P. : Acta neurol.psychiatr. Belg. 50,615-679(1950)
16. Delakaye,M.: Bull.soc.france Dermat. 60,402(1953)
17. Delmarcelle : zit n. Leydhecker
18. Dittrich, J.K.: Arch.Kinderheilk. 146, 151-155 (1953)
19. Djakos, G. u. Th.Joannides : Ann.d.ocul.184,994-1014(1951)
20. Dockx,L.: Arch.belg.Dermat. 12,314 - 315(1956)
21. Donner,M.: Acta psych.(Copenh.) 28.269-274 (1954)
22. Domonkos,A.N.: Arch.of.Dermat. 72,181-182 (1955)
23. Dorn,H.: Z.Haut Geschl.Krkh.Berlin 23,5(1957)
24. Dorn, H.: Z.Haut Geschl. Krkh. Berlin 25, 45 (1958)
25. Downing : Ref. Zbl. Hautkh. 36, 619 (1931)
26. Drissler: zit. n. Petschelt
27. Erbslöh, F. : Differentialdiagn.neurol. Krankheitsbilder von Bodechtel, Thieme-Verl. 1958, 336, 644
28. Fabrizio, A.: Rinase.med. 16,363-364(1939)
29. Falk,W.: Österr.Z.Kinderheilk. 5,175-185 (1950)
30. Falkinburg, L.W., Silver, Kay u. Stoll: Ped. 22,319-328(1958)

31. Fegeler, F.: Arch.Dermat.Syph. 188,416(1949)
32. Fegeler, F., Holtschmidt u. Kohrs :Arch.Dermat.Syph 195,402(1953)
33. Fleck, F.: Dermat.Wschr. 130, 1103 (1954)
34. Frigyer, L., Mattyus u.Molnar: Mschr.Psychiatr.126,118 -134(1953)
35. Gardner, R.K., Stewart u.Thomsen, Cole und Driver : Arch.of Dermat. 60, 81 (1951)
36. Galdo, A.M., Cruz-Hernandez u. Martinez Valverde :Rev.espan. Pediatr. 12,629-641(1956)
37. Gebauer, A. und Schneider : Münch.med.Wschr. 103(1961)807
38. Ginner, I, Roizin, Berman u. Gold:Trans.Amer.Acad.opthalm. a. otolaryngol. 61,475-481(1957)
39. Gonzalves, D.:Rev.espan.Pediatr. 12,629-641(1956)
40. Gottron, H.A. und W.Schönfeld: Derm.u.Vener.913-915(1960)
41. Gougerot: Ref. Zbl. Hautkrkh.33,807(1930), 36,319(1931),69,394 (1943)
42. Graul, E.H.: Ärztl.Wschr. 7 (1952) 725
43. Graul, E.H.: Hautarzt 4, 510 (1953)
44. Green, J.R., Foster, Berens :Amer.J.Roentgenol.64,321-328(1950)
45. Huber, K.u.Zweymüller: Wien.Z.Nervenheilk.9,459-468(1954)
46. Hoewe, van der: ref. Zbl. Ophthalm 36(1936)352
47. Jordan, P.: Hautarzt 1, 266-267 (1950)
48. Joy, H.H.:Amer.J.Ophth.33,1401-1409 (1950)
49. Juba, A., Szandtner u.Zeteny: Metil 1955, 329-333 (ungarisch m. dtsch.Zusammenfassg.)
50. Juba, A., u. Zeteny : Msch.Psych. 131, 163-176(1956).
51. Kammer, G.: Z.menschl.Vererbgs.u.Konstit.lehre 53,203-220(1955)
52. Kautzky, R.:Dtsch.Z.Nervenheilk. 161,506 (1949)
53. Kavka u. Holisava: Ceskoslov.offthalm.9,527-533(1953)
54. Kawamura, T.: Jap.J.of Dermat. 49, 17-18 (1941)
55. Kehrner, F.A.:Die Konstit.vergr.umschrieb.Körperabschnitte Stuttgart 1948
56. King, G. u.Schwarz: Arch.Int. Med. 94, 743-759(1954)
57. Klippel, M. u. Trénaunay :Arch.gen.med. 185,641 (1900)
58. Koch, G.: Zschr.Neurol.Berlin 168,614-623 (1940)
59. Koch, G.: Ärztl.Forsch 3, 551-557 (1949)
60. Koch, G.: Ärztl.Forsch 4,I 652-660(1950)
61. Koch, G.: Fol.clin.Internac. 2,357-366 (1952)
62. Krabbe : zit.n. Djacos und Joannides

63. Krabbe, Olivecrona u. Tönnis : zit.n. Ronn
64. Krayenbühl, H., G. Yasargil u. E. Uehlinger: Dermat. (Basel) 115, 555-571 (1957)
65. Kreibitz, W.: Klin. Mbl. Augenhk. Stuttgart 107, 597-621 (1941)
66. Kresbach u. Röckl : zit.n. Rademacher
67. Kumer : zit.n. Rademacher
68. Kroll, F.W. u. Stemmler, M.: Arch. Psychiat. Nervenkr. 181, 168 (1948)
69. Kyrieleis, W.: Augensymptome b. Nervenkrankh. Walter de Gruyter u. Co. Berlin 1935, 112-118.
70. Leydhecker, W.: Glaukom-Handbuch 184-185 (1960)
71. Lund, M.: Acta psych. (Kopenh.) 24, 569-586 (1949)
72. Lund, M.: zit.n. Peters (1956)
73. Michalowski, R.: Polski Tygodnik Lek. 7, 646-649 (1952)
74. Miescher, G.: Dermat. (Basel) 115, 759 (1957)
75. Niemand-Anderssen : Zschr. Hautkrht. 12251 (1952)
76. Nussey, A.M. u. Müller, H.H.: Brit. med. J. Nr. 4085, 822-823 (1939)
77. Oehler : zit.n. Graul
78. Olesen, O.S.: Acta ophth., K, hvn. 28, 103-111 (1950)
79. Orel : zit n. Petschelt
80. Osten, W. Berl. med. Z. 1951, 232
81. Ostertag u. Schmidt : zit.n. Peters
82. Parkes Weber: Ref. Zbl. Hautkrkh. 31, 599 (1929)
83. Parnitzke, K.H.: Neurochir. Zbl. 16, 92 - 109 (1956)
84. Peters, G.: Handbuch d. spez. path. Anat. u. Histol. 113, 696-716 (1955)
85. Petschelt, E.: Arch. Dermat. u. Syph. 196, 155-169 (1953).
86. Pette : Z. Nervenkrkh. 100, 143 (1925) u. zit.n. Fegeler
87. Pfister: Hautarzt 7, 219 (1956)
88. Polizzi, F. : Radiologia (Roma) 12, 165 - 178 (1956)
89. Proppe, A.: Dermat. Wschr. 122 (1950) 1015, zit.n. Petschelt.
90. Protzel, M.S.: Med. a. Path. 10, 388-400 (1957)
91. Rademacher, R.: Dermat. Wschr. 143, 381 - 386 (1961)
92. Rigola, A.: Riv. sper. Freniatr. 77, 5-29 (1953)
93. Ronn, H. : Acta dermat. venr. (Stockh.) 18, 591-599 (1937)
94. Röwig, K.: Nord. Med. 34, 1104-1107 (engl. Zusammenfassg.), 1947
95. Sakr, R. u. Gabr.: Arch. of. Pediatr. 69, 425-431 (1952)
96. Schiermer, R. Arch. ophth. 7, 119 (1816)

97. Schmidt, G.: Nervenarzt 23, 310-312 (1952)
98. Schnyder, M.W.: Arch.Derm.Syph.(Berlin)198,51(1954)
99. Schnyder, M.W.: Dermatologica(Basel) 110(1955) 371
100. Schöenberg, H. u. G. Schaper : Z.Kinderheilk.78,522-542(1956)
101. Selenyi, A.: Dermat.(Basel) 119,115 (1959)
102. Simon : Arch.Dermat.(D.) 4.24 (1872)
103. Stoermer, J.: Med. 221-225 u.227 (1956)
104. Stokes, J.J.: South.Med.J. 50,82-89(1957)
105. Sturge : zit.n. Djakos u. Joannides
106. Thomas, Ch., Cordier u.Algan: Bull.soc.opthalm.France
150-154 (1957)
107. Thomas, Ch., Cordier u.Algan: Bull.soc.franc.Dermat.64,477-479
(1957)
108. Thoroczky, M.: Hetil.91,12-16(1950) ungarisch.
109. Vollmar : zit.n. Gebauer u. Schneider
110. Weber, F.P.: Brit.J. Dermat.(1907), S 231
111. Weber, F.P.: Brit.J. Child.Dis. 15 (1918) 13
112. Weber, F.P.: zit. nach Fegeler
113. Werner, E.: Arch.Kinderheilk. 144, 259-268 (1952)
114. Zwegmüller, E.: Österr. Z.Kinderheilk. 7, 35- 66 (1952)

Lebenslauf :

Am 9.4.1929 wurde ich in Schiraz / Iran als Sohn des Kaufmanns Habib Aminzadeh und seiner Ehefrau Esmat geboren. In Schiraz besuchte ich die Volksschule und die höhere Schule. 1950 legte ich das Abitur ab. 1952 kam ich nach Deutschland. Nach vorübergehendem Sprachstudium studierte ich Medizin und Zahnmedizin an den Universitäten Heidelberg, Mainz und Erlangen-Nürnberg. Am 8.8.1957 bestand ich an der Johannes-Gutenberg-Universität Mainz das Physikum, am 28.7. 1961 an der Friedrich-Alexander-Universität Erlangen-Nürnberg das zahnmedizinische Staatsexamen.

Yuscha Aminzadeh

Yuscha Aminzadeh

GEDRUCKT BEI LUDWIG MÜLLER ERLANGEN